

La drépanocytose à la Clinique Médicale Infantile du CHU Mustapha : Un challenge pour le pédiatre.

N.Benali Khoudja, Faiza Fernini , Malika Keddari , Saliha Hakem, Rachida Boukari ,Reda Belboua. Clinique médicale infantile , CHU Mustapha, University of health science

Introduction:

La drépanocytose est une hémoglobinopathie caractérisée par deux complications majeures : l’anémie hémolytique chronique et les crises vaso-occlusives.

Objectif : Identifier le profil clinique , biologique et évolutif (complications aiguës et chroniques) des enfants drépanocytaires suivis et pris en charge au CHU Mustapha.

Matériels et Méthodes: Etude rétrospective descriptive sur dossiers des enfants suivis et pris en charge pour syndrome drépanocytaire au CHU Mustapha de Janvier 2012 à Septembre 2025 .

Résultats : Profil Général des patients

Paramètre	Nombre	%	Paramètre	moyenne	Biologie	Moyenne
Sexe : Garçon	41	57	GB	20500	Ca++	95,86
Filles	31	43	Hb	7,6	Phosphore	52,83
sex-ratio	1,32		PLT	550000	Vit D	27,14
Age < 5 ans	9	12,5	LDH	540	LDH	870
[5 – 10 ans]	31	43	Fibrinogène	5,3 g/l	PAL	321
> 10ans	32	44,5	Ddimères	2545	DMO z-score rachis	0,722 -0,81
Phénotype : grave	37	51,4	Ferritinémie	1500	Z-score col fémoral	-0,95
SS	19	26				
Sβ	31	43				
SF	14	33				
SC	3	4				
Sβ hétéro	3	4				
S-O Arabe	1	1				
Mode de révélation						
Anémie	64	90				
Sd pieds-mains	6	8				
CVO	54	75				
Infection	30	41				
cholecystite	3	4				
Ostéomyélite	10	14				
Pneumonie	10	14				
phlegmon cutané	1	1				
Indeterminée	6	8				
Asthme	7	10				
Anémie	43	60				
séquestration	28	39				
crise aplastique	11	15				
hémolyse	4	5				
Hémochromatose	10	14				
Hospitalisation	54	75				
Traitement						
TF	48	67				
Hydroxyurée	21	29				
cholecystectomie	5	7				
splénectomie	8	11				
Transition	13	18				

Résultats et Discussion: 72 enfants avec syndrome drépanocytaire avec un sex-ratio de 1.32 et l’âge moyen est de 11 ans. Le syndrome drépanocytaire majeur est observé chez 37 (51.4%) patients,le S- β thalassémique retrouvé chez 31 (43%) patients et 9 (12.5%) sont paucisymptomatiques. L’anémie est révélatrice chez 90 % des patients ,le syndrome pieds-mains est rapporté chez 6 (8%) patients. 54 (75%) patients ont présenté des crises vaso-occlusives(CVO) , 43 (60%) ont présenté une anémie aiguë par crise aplastique ou séquestration splénique, et 30 patients ont été hospitalisé pour infection grave. L’ Hb moyenne à 7.6 g/dl , Plaquettes à 550000/mm3, LDH à 540 UI/l , les d-dimères à 2545 UI/l témoin d’un état inflammatoire continu et sévère. Les complications sont les CVO avec un syndrome thoracique aigu , l’ostéomyélite , la nécrose aseptique (tête fémorale ou humérale),l’ostéoporose est documentée chez 11 patients avec fracture pathologique chez 3 de nos patients. 3 patients ont compliqué d’un accident vasculaire cérébral . l’hémochromatose est retrouvée chez 10 patients suites aux transfusions sanguines traitée par un chélateur de fer oral.

Discussion : Le phénotype le plus fréquent est un syndrome drépanocytaire majeur. Les CVO est la complication posant le plus de problème de prise en charge avec l’anémie aiguë. A long terme ce sont les phénomènes dégénératifs avec maladie osseuse très invalidantes, le risque cardio-vasculaire et rénale . La prévention est l’action clé de la gestion des complications de ces enfants.

Conclusion:
La drépanocytose est une maladie complexe qui s’associe à de multiples complications graves d’où l’importance d’un diagnostic précoce afin de débiter un traitement préventif et une vaccination adéquate.

Références:
1-PNDS syndrome drépanocytaire majeur de l'enfant et de l'adolescent 2024.
2-Koffi Mawuse Guedenon et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688)
3-Joana Lage, MD1 , Bernardo Monteiro, MD1, Adriana Costa, MD1,Inês Filipa Mendes, MD1, Teresa Ferreira, MD1,and Helena Cristina Loureiro, MD1.Acute Complications of Sickle Cell Disease in Children Under 5 Years at a Level II Hospital.Global Pediatric Health Volume 9: 1–7